



Disponible en ligne
18 février 2016



La dysautonomie dans le syndrome Ehlers-Danlos type III

Dysautonomia in Ehlers–Danlos syndrome type III

J.F. Bravo^{a,*,b,c}

^a Département de rhumatologie, hôpital de San Juan de Dios, Santiago du Chili, Chili
^b Faculté de médecine, université de Santiago du Chili, Santiago du Chili, Chili
^c Université du Colorado (Health Sciences Center), Denver, Colorado, États-Unis

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Summary

Dysautonomia is an extremely frequent condition, generally associated to Ehlers–Danlos type III (also known as joint hypermobility syndrome [JHS]), that causes complications and poor quality of life to the patient and that usually goes undiagnosed. In this article, we present signs and symptoms that help the diagnosis and treatment of these patients.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Dysautonomia, Ehlers–Danlos syndrome (EDS) type III, Hypermobile Ehlers–Danlos syndrome, Joint hypermobility syndrome (JHS)

Résumé

La dysautonomie est une manifestation extrêmement fréquente, associée généralement au syndrome d'Ehlers-Danlos de type III (connu aussi sous le nom de syndrome d'hypermobilité articulaire [SHA]) à l'origine de complications et d'une altération de la qualité de vie du patient, généralement non diagnostiquées. Nous présentons ici les signes et les symptômes qui facilitent le diagnostic ainsi que les traitements de ces patients.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Dysautonomie, Syndrome Ehlers-Danlos (SED) type III (SED-III, hypermobile), Syndrome d'hypermobilité des articulations (SHA)

Qu'est-ce que la dysautonomie ? [1]

Elle est causée par une altération du système nerveux autonome.

C'est une maladie dans laquelle les patients se fatiguent rapidement après une activité, après un repas important ou en fin de journée. Ils se sentent somnolents, ils baillent, et ont la sensation d'avoir « les batteries à plat » et manquent d'énergie.

À cause de cette fatigue chronique et de cette sensation de faiblesse les diagnostics erronés de dépression, fibromyalgie, fatigue chronique, hypothyroïdie ou de malaise hypoglycémique sont souvent posés.

La famille et les amis considèrent souvent ces patients comme paresseux et asociaux parce qu'ils manquent d'énergie quand il s'agit de participer à une activité familiale ou sociale.

La dysautonomie est une condition fréquente qui est à l'origine d'une mauvaise qualité de vie des patients généralement non diagnostiquée en particulier chez les patients atteints du SED-III¹. Les patients et les médecins n'accordent pas d'importance à la présence d'une hypermobilité articulaire et ne font pas le diagnostic.

Le SED-III peut, non seulement, être responsable de douleurs musculo-squelettiques (arthralgies, tendinites récurrentes, subluxations, etc.) mais aussi des problèmes dus à la fragilité des tissus (dysautonomie, hernies, varices, prolapsus utérin et

* Correspondance.e-mail : jaime.bravos@gmail.com.

¹Nous préférons le terme SED-III à celui de SED hypermobile car, dans nos observations, plus de 55 % des cas ne dépassent pas 3/9 sur l'échelle de Beighton.

de la valve mitrale, myopie, discopathies, douleurs épineuses, ostéoarthrites et ostéoporoses précoces).

Revue générale des causes de la dysautonomie [2]

Primaires :

- idiopathiques.

Secondaires :

- système nerveux autonome :
 - polyneuropathie chronique (diabète, amyloïdose, insuffisance rénale) :
 - déficit en thiamine, alcoolisme chronique,
 - autres maladies toxiques, héréditaires ou inflammatoires,
 - polyneuropathies aiguës (Guillain-Barré, porphyrie),
 - autres maladies du système nerveux (scléroses en plaque, infections encéphaliques ou lésions hypothalamiques) :
 - dysautonomie du syndrome Ehlers-Danlos,
 - dysautonomie familiale ;
- lésions médullaires traumatiques (syndrome d'hyperréflexie autonome) ;
- autres pathologies :
 - maladies chroniques,
 - dépression,
 - syndrome de fatigue chronique (Barron et al. ont découvert que 60 % des patients atteints avaient aussi une hypermobilité des articulations contre 24 % des groupes témoins [3]),
 - fibromyalgie (Ofluoglu et al. ont remarqué que 64 % des adultes atteints de fibromyalgie avaient aussi une hypermobilité articulaire [4]),
 - Ehlers-Danlos type III est la principale cause de dysautonomie observée par les rhumatologues (80 % des jeunes femmes atteintes de SED-III dans mes propres cas) ;
- médicaments : en particulier les antidépresseurs et les médicaments utilisés en rhumatologie.

Les mécanismes de la dysautonomie dans le SED-III

Dysfonctionnement du système nerveux autonome caractérisé par de l'hypotension orthostatique ou une tachycardie orthostatique posturale.

Stases veineuses dans les membres inférieurs par modification des caractéristiques physique du collagène constituant les parois veineuses.

Le fait que la plupart des médecins, incluant les cardiologues croient qu'une pression sanguine basse est normale, ce qui entretient l'absence de diagnostic de la dysautonomie. Il en

résulte une mauvaise qualité de vie pour ces patients qui cherchent une réponse auprès de nombreux spécialistes, mais sans succès.

Pourquoi la dysautonomie est-elle associée au SED-III ?

Chez un patient avec un système veineux normal, le sang progresse vers le cerveau, mais si les veines sont distendues à cause de la mauvaise qualité d'un collagène moins résistant, le sang stagne dans les membres inférieurs et a plus de difficultés à atteindre le cerveau et le cœur, provoquant une hypoxie cérébrale (cela pourrait expliquer le syndrome de déficit d'attention des adultes) et les symptômes de la dysautonomie. En d'autres termes, l'insuffisance de rigidité du collagène des parois veineuses des membres inférieurs est la cause principale de la dysautonomie.

On peut utiliser comme analogie ce qui se passe avec les fluides dans une bouteille à moitié pleine. Quand on redresse la bouteille les fluides restent au fond de la bouteille. C'est la même chose chez les patients atteints de dysautonomie quand ils se lèvent brusquement ils sont sujets à des étourdissements ou même à des syncopes à cause d'une mauvaise oxygénation du cerveau (*fig. 1 et 2*).

Les symptômes de la dysautonomie

Les symptômes de la dysautonomie sont les suivants :

- fatigue chronique, avec somnolence ;
- pré-syncope ou syncope ;



Figure 1. Analogie avec une personne en position debout. Le sang stagne dans les membres inférieurs.



Figure 2. Analogie avec une personne en position allongée. Le sang atteint le cerveau.

- hypotension artérielle ;
- intolérance au froid ;
- altérations de la mémoire et de la concentration, désorientation.

Les changements de position brusques et soudains comme se lever de son lit, rester debout dans une queue, marcher lentement dans un supermarché, digérer un repas important (surtout s'il est bien arrosé) diminuent le retour sanguin vers le cœur et provoquent une chute de la pression sanguine et de l'oxygénation du cerveau.

Quand on se lève brusquement, 300 à 800 mL de sang restent dans les veines de l'abdomen et des membres inférieurs, chez les patients atteints de dysautonomie, le corps est incapable de compenser rapidement les différents symptômes qui se produisent alors (étourdissement, mal de tête, fatigue chronique, palpitations, somnolence, désordre de la thermorégulation pré-syncope ou syncope).

Les causes qui aggravent la dysautonomie [5]

Les causes qui aggravent la dysautonomie sont les suivantes :

- la déshydratation, causée par :
 - une chaleur excessive,
 - une fièvre,
 - des vomissements et des diarrhées,
 - l'usage de diurétiques ;
- les hautes altitudes, l'escalade ;
- rester debout trop longtemps à l'église ou dans une queue, se lever brusquement de son lit ou depuis la position assise ;
- la claustrophobie ;
- la vue du sang, en particulier chez un proche ou un ami ;
- être effrayé ;
- des douleurs associées à de l'anxiété, comme la peur d'une injection ;
- les relations sexuelles ;
- les règles ;

- la grossesse ;
- un bain d'eau chaude prolongé ;
- une émotion forte ;
- une anémie aiguë ;
- marcher lentement ;
- une hypotension orthostatique par effet secondaire lors de la prise de certains médicaments ;
- rester debout sans bouger pendant longtemps ;
- un repas abondant et « bien arrosé ».

La dysautonomie dans le syndrome d'hypermobilité articulaire (SHA)

En 2003, Gazit et al. [6] ont publié l'un des mémoires les plus documentés sur ce sujet.

Quarante-huit patients SHA et 20 patients témoins ont répondu à un questionnaire concernant certaines conditions. Les patients atteints de SHA étaient plus souvent sujets aux manifestations : pré-syncope, palpitations, douleurs thoraciques, fatigue et intolérance à la chaleur.

Vingt-huit patients SHA et 21 patients témoins ont subi une évaluation autonome : test orthostatique, fonctions cardiovasculaire vagale et sympathique. L'hypotension orthostatique (HO), le syndrome de tachycardie posturale orthostatique (STPO) et l'intolérance orthostatique non définie (IOND) ont été identifiés chez 78 % des patients SHA et seulement 10 % des patients témoins.

Ils concluent que la dysautonomie est une des manifestations du SHA (SED-III).

La dysautonomie et l'ostéoporose dans le SED-III dans notre étude de 1734 patients [7]

Chez les patients jeunes de moins de 30 ans (235 patients) :

- présence de dysautonomie :
 - hommes : 56,1 %,
 - femmes : 79,5 %.

Chez les sujets âgés de moins de 30 ans (89 patients sur 830 des patients testés ostéodensitométrie) :

- ostéoporose :
 - hommes : 13,6 %,
 - femmes : 14,9 %.

Traitement de la dysautonomie

Les traitements de la dysautonomie sont :

- les mesures d'ordre général :

- éviter de rester debout sans bouger les bras ou les jambes,
- éviter de marcher lentement (piétiner) dans les supermarchés et ne pas y passer plus d'une heure par jour,
- se lever et bouger les genoux et les chevilles fréquemment lorsque l'on est assis dans un bus ou un avion,
- après un grand repas ou l'absorption d'alcool, il est nécessaire de s'allonger au moins 15 minutes. C'est également utile lorsque les symptômes de la dysautonomie apparaissent,
- nous recommandons de boire jusqu'à ce que l'urine soit aussi claire que de l'eau,
- utiliser des bas de contention avec une pression d'au moins 20 mm de Hg à la cheville pour augmenter le retour veineux des membres inférieurs,
- les sous-vêtements serrés près du corps sont très utiles [8],
- en absence d'hypertension ou d'insuffisance rénale, nous recommandons d'ajouter 6 grammes de sel par jour à la ration alimentaire du patient,
- des exercices modérés aérobiques sont utiles,
- l'augmentation de l'activité physique est essentielle pour normaliser la pression sanguine, comme par exemple la marche rapide et, d'une façon plus générale, tout ce qui est utile pour lutter contre une vie sédentaire ;
- les médicaments :
 - médicaments spécifiques :
 - fludrocortisone. Il s'agit d'un corticoïde minéral à 0,1 mg/jour. L'effet est de 24 à 36 heures,
 - amidopyrine, 2,5 à 5 mg 2 à 3 fois par jour. L'effet est de seulement 4 heures,
 - l'aténolol peut être ajouté pour réduire la tachycardie,
 - antidépresseurs :
 - fluoxétine,
 - sertraline,
 - cytalopram,
 - escitalopram,
 - paroxétine,
 - anxiolytiques :
 - benzodiazépines.

Les situations d'anémie aggravent la dysautonomie et doivent être corrigées.

Un pacemaker peut être indiqué dans certains cas pour éviter les syncopes.

Résultats des traitements

Dans notre expérience, le suivi scrupuleux de ce traitement provoque une amélioration de 80 % de l'état du patient. Un

chiffre inférieur indique que le patient n'a pas bien suivi le traitement. Une des causes d'une réponse décevante est l'anémie. Ce traitement peut être suivi pendant de nombreuses années jusqu'à l'augmentation de la pression sanguine due à l'âge, qui s'accompagne d'une disparition des symptômes.

Conclusions

La dysautonomie est une situation extrêmement fréquente, généralement associée au SED-III et qui est responsable de nombreux problèmes et d'une mauvaise qualité de vie pour les patients et n'est généralement pas diagnostiquée. Elle peut être traitée symptomatiquement avec d'excellents résultats si le traitement est bien suivi, améliorant la qualité de vie et prévenant le déficit d'attention chez les adultes. Un Test Tilt est recommandé seulement dans les cas d'incertitude.

Déclaration de liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Bravo J, Sanhuesa G, Hakim A. Cardiovascular autonomic dysfunction and chronic fatigue in fibromyalgia and joint hypermobility syndrome, in hypermobility, fibromyalgia and chronic pain; 2010 [Churchill, Livinstone, Elsevier, Edinburg].
- [2] Modified from Alter JB. Textbook of internal medicine, 3th ed., William N. Kelly; 1997.
- [3] Barron 1 DF, Cohen BA, Geraghty MT, Violand R, Rowe PC. Joint hypermobility is more common in children with chronic fatigue syndrome than in healthy controls. *J Pediatr* 2002;141(3):421-5.
- [4] Ofluoglu 1 D, Gunduz OH, Kul-Panza E, Guven Z. Hypermobility in women with fibromyalgia syndrome. *Clin Rheumatol* 2006;25(3):291-3.
- [5] <http://www.reumatologia-dr-bravo.cl>, Personal rheumatology website.
- [6] Gazit Y, Nahir AM, Grahame R, Jacob G. Dysautonomia in the joint hypermobility syndrome. *Am J Med* 2003;115:33-40.
- [7] Bravo JF. First International Symposium on Ehlers-Danlos; 2012 [Ghent, Belgium].
- [8] Hamonet CCL, Laouar R, Vienne M, Brissot R, Bernard JC, Comberg A. Vêtements compressifs et syndrome d'Ehlers-Danlos. Étude multicentrique et prospective du handicap sur 49 personnes avec le Handitest. *J Readapt Med* 2010;30(4): 184-91.